

TIPSS 术后肝性脊髓病(附 5 例报告)

王茂强 王志强 崔志鹏 谢春明 任伟新 张金山 程留芳 高育璩

摘要:目的:报告 5 例经颈静脉途径肝内分流术(TIPSS)后肝性脊髓病(HM)的临床表现。资料和方法:5 例均有乙型肝炎和静脉曲张破裂出血病史。TIPSS 术前影像学检查显示肝萎缩明显,术后分流道通畅。曾做脊髓 MRI 4 例,1 例做脊柱 CT 和脊髓造影。5 例均行腰椎穿刺。结果:5 例于 TIPSS 后 4 周~4 个月出现进行性下肢痉挛性瘫痪,1 例伴上肢无力,1 例伴有尿失禁。5 例术后有 1 次以上(1~6 次)HE 发作史。体检发现患者腱反射亢进,踝阵挛阳性,浅感觉正常,1 例深感觉减退,除 1 例外,其余无明显肌萎缩表现。受累节段椎管影像学检查及腰椎穿刺脑脊液检查均无异常。5 例均有术后持续高血氨及低蛋白血症。结论:TIPSS 术后出现进行性下肢痉挛性瘫痪、不伴有感觉障碍者应考虑 HM。与 TIPSS 相关 HM 的高危因素有术前明显肝萎缩、术后持续高血氨及肝性脑病。

关键词: 脊髓病,肝的 高血压,门静脉 分流术,门-体 肝脏,介入治疗

Hepatic Myelopathy after Transjugular Intrahepatic Portosystemic Stent Shunt : Report of 5 Cases

Wang Maoqiang, Wang Zhiqiang, Cui Zhipeng, et al. Department of Diagnostic Radiology, the PLA General Hospital, Beijing 100853

ABSTRACT Purpose: To describe the clinical manifestations of hepatic myelopathy (HM) after transjugular intrahepatic portosystemic stent shunts (TIPSS) in five patients. Materials and Methods: Four men and one woman, age ranging from 41 to 54 years, had history of hepatitis B and recurrent bleeding from gastroesophageal varices. Obvious liver atrophy was found in the five patients before TIPSS procedure and shunt patency was by color Doppler US after TIPSS. Spinal cord MRI was performed in 4, CT and myelography were performed in 1 case. Lumbar puncture was done in 5 patients. Results: Spastic paralysis in the lower extremities occurred progressively during 4 weeks to 4 months after TIPSS in the five patients. Weakness of the upper extremities presented in one patient, and urinary incontinence was in another one. HE following TIPSS occurred more than once (1~6 times) in these patients. Physical examination revealed that hyperreflexia of tendons and positive reaction of ankle clonus were seen in all patients. Superficial sensation was normal in 5, decreasing in deep sensation in 1. Muscular atrophy in the paralytic lower extremities was not obvious in all but one patient. No mass effect or other abnormalities were found in the suspected spinal cords on the imaging studies. Lumbar puncture and cerebrospinal fluid examination were normal. The abnormalities of laboratory tests included hyperammonemia and hypoalbuminemia. Conclusion: Spastic paralysis with intact of superficial sensation in the lower extremity following TIPSS should be considered as HM. The potential risk factors of TIPSS related HM were obvious liver atrophy, refractory hyperammonemia and HE following TIPSS.

Key words: Myelopathy, hepatic Hypertension, portal Shunts, portosystemic Liver, interventional procedure

作者单位:100853 北京市中国人民解放军总医院放射诊断科(王茂强、崔志鹏、高育璩),消化科(王志强、程留芳);山西医科大学第一医院放射科(谢春明);新疆医学院第一附属医院放射科(任伟新)

肝性脊髓病 (Hepatic myelopathy, HM) 是重度肝功能障碍所致的少见并发症, 文献报道可发生于急、慢性肝坏死、终末期肝硬化及外科大管径门-腔静脉分流术后^[1-4], 而发生于 TIPSS 术后的 HM 十分罕见, 现将我们遇见的 5 例报告如下。

材料与方法

一、临床资料

5 例中, 3 例属我院 1993 年 3 月~1996 年 6 月间病例, 占同期 TIPSS 病例的 2.03% (3/148)。2 例资料来自另外两家医院, 因 TIPSS 术后出现下肢无力来我院就诊, 既往检查及治疗经过记录完整。

患者男性 4 例, 女 1 例, 年龄 41 岁~54 岁 (平均 44.5 岁), 既往均有肝炎病史, 诊断为肝硬化、门静脉高压 3 年~11 年。4 例曾呕血 1 次以上 (1~3 次), 1 例有 1 次黑便病史, 1 例于 TIPSS 前 2 个月曾做经内镜注射硬化剂治疗。术前影像学检查均提示肝硬化、门静脉高压、食管或/和胃底静脉曲张, 1 例少量腹水, 5 例均有明显肝萎缩表现。

术前实验室检查资料: 5 例乙型肝炎血清学检查均为阳性, ALT、AST 及血清胆红素测定属正常, 但均有不同程度的低蛋白血症 (血清白蛋白 25~30g/L)。肝功能分级: Child's A 级 4 例, B 级 1 例。

二、TIPSS 方法

基本方法同以往报道^[5]。所使用的支架均为 Wallstent 型 (瑞士 Shneider 公司产品), 直径 10mm, 长 68mm。我院 3 例中, 分流道建立于肝右静脉与门静脉左支之间者 2 例, 肝右静脉与门静脉右支之间者 1 例, 术中常规栓塞胃冠状静脉。门静脉主干压力从术前平均 4.12kPa (3.90~4.35) 降至 2.25kPa (2.12~2.40)。

结 果

一、临床表现

5 例的始发症状及演变过程相似, 最初感觉下肢沉重, 继而表现为双下肢无力、肌肉颤抖、行走不稳, 呈进行性加重, 随后出现下肢痉挛性瘫痪, 同时伴双上肢无力 1 例, 伴有尿失禁 1 例。体检: 在发病初期, 双下肢肌张力增高, 腱反射亢进, 踝阵挛阳性, 疼触觉正常, 1 例伴有深感觉减退, 1 例患者病程较长 (症状出现后 7 个月)、在随诊过程中出现双下肢肌肉轻度萎缩, 其余病程较短者无明显肌萎缩表现。

上述脊髓损害症状最早出现于术后 4 周, 最晚于术后 4 个月, 其中 4 例在术后 3 个月内出现。5 例术后均有 1 次以上 (1~6 次) 肝性脑病 (HE) 发作史, 但均属轻度, 经对症治疗后迅速控制症状。4 例在随访期间出现间歇性下肢浮肿、少~中等量腹水, 需反复补充白蛋白。

二、TIPSS 术后影像学及实验室检查资料

术后 1 周~4 个月复查胃镜或/和钡餐显示食管静脉曲张明显减轻或消失, 未再发生呕血或黑便。Doppler 超声波检查发现支架展开充分、血流通畅, 支架内血流峰值在 90cm~120cm/s。5 例术后血氨均明显增高, 从术前平均 65 μ mol/L (60~80 μ mol/L, 正常参考值 \leq 75 μ mol/L) 增至 150 μ mol/L (120~240 μ mol/L), 且持续时间长、均超过 3 个月, 其中 2 例仍生存患者血氨水平仍 \geq 120 μ mol/L (术后生存时间分别为 18 个月、26 个月)。肝功能于术后呈一过性损害 3 例, ALT、AST 及血清胆红素轻度增高, 持续 2 周~4 周, 5 例术后白蛋白均持续低于正常值下限 (30g/L); 1 例术后黄疸的持续时间超过 4 个月 (考虑与术中损伤胆管、胆管-静脉瘘有关)。

三、诊断与治疗经过

我院首例患者于术后 4 周出现下肢痉挛性瘫痪, 曾考虑为椎管内占位或脊髓病变, 鉴于术后一直使用肝素, 无感染、外伤及其它诱因, 考虑脊髓或硬膜下出血可能性大, 但定位节段胸腰椎 CT 及二次胸腰段椎管 MRI 检查 (包括平扫和增强扫描) 均未发现异常; 腰椎穿刺脑脊液压力正常, 蛛网膜下腔无阻塞, 脑脊液检查属正

常,结合患者病史及术后出现 2 次 HE、血氨明显增高,最后诊断为 HM。住院 3 个月期间经给予谷氨酸钠、精氨酸、B 族维生素、乳果糖、局部理疗及护肝治疗等,脊髓损害症状曾一度减轻,出院时下肢肌萎缩不明显,但仍不能行走。目前仍生存,生活不能自理。

其余 4 例的就诊经过基本相同,均曾做腰椎穿刺,3 例行椎管 MRI、1 例做 CT 和椎管造影,经专科医师会诊并参考相关实难室检查结果诊断为 HM,经前述综合治疗后症状改善不明显。2 例于术后 6 个月、10 个月死于肝功能衰竭,1 例诊断为 HM 后失去联系,1 例仍生存。

讨 论

HM 是指严重肝病患者发生的一种缓慢进展的脊髓后索与侧索联合病变的综合征,可见于急性慢性重症肝炎、肝坏死、肝硬化终末期、门-腔静脉分流术后。HM 的确切发病机理尚不清楚,可能与蛋白质代谢障碍、血氨增高、营养物质(特别是 B 族维生素)缺乏及其它有毒代谢物质滞留等多种因素有关。关于 HM 的病理检查资料报道甚少,主要病理变化为脊髓锥体束脱髓鞘,以侧索为重,可有神经轴索变性、消失,神经纤维减少,充以神经胶质,多累及胸段脊髓,脑干、内囊、薄束等可有轻度变性^[2,3],个别尸检病例尚发现受累脊髓软脊膜增厚,脊髓淀粉样变性^[4]。

HM 的临床表现个体差别较大,但既往均有 HE 发作史,有些病例的 HM 症状可早于 HE 出现。多数患者病程进展缓慢,初期为下肢无力沉重感、活动不灵、僵硬、肌肉颤抖、行走困难,呈痉挛步态,继而肌张力增高,腱反射活跃或亢进,锥体束征阳性,最终发展为下肢痉挛性瘫痪。少数患者可突发痉挛性瘫痪,上肢受累少见^[2,4]。综合文献并结合本组病例发现,HM 瘫痪的特点是多不伴有肌萎缩,无肢体疼痛,浅感觉多属正常,括约肌功能正常。

HM 在慢性肝脏疾病患者中的发生率尚未见有报道,由于多数终末期肝病存在 HE 及其它严重并发症,使 HM 症状被掩盖。TIPSS 术后 HE 的发生率较高^[6,7],文献报道为 10%~45%,我院资料为 16%,但 HM 则十分少见,尚未见有文献报道,本组的发生率为 2.03%。5 例患者的共同点是:术前肝萎缩明显,分流道较直且支架展开充分(分流量较大),术后均出现过肝性脑病症状,术后血氨持续增高且对治疗反应较差。

HM 的诊断并不困难,结合病史和典型上神经元损害症状、体征应考虑本病,进一步做相关血清生化、脑脊液检查及椎管脊髓影像学检查可除外脊髓占位、多发性硬化、肝豆状核变性等疾病。关于 HM 的治疗,目前尚无特殊措施,其基本原则同 HE 的处理,主要有护肝、补充维生素 B、给予降低血氨药物以及对瘫痪肢体采用理疗等。HM 治疗后的转归尚未见有详细报道,本组除 1 例经综合治疗后瘫痪症状曾一度改善外,其余病例的疗效均不明显。

参考文献

1. 郑诚东,刘梅化主编临床神经病学. 沈阳:辽宁科学技术出版社,1993,390.
2. 李德香主编 简明神经病学. 北京:人民卫生出版社,1996:482.
3. Asbury AK, Mckhann GM, McDonald WI(ed.) Disease of the nervous system, Vol II, Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1992. 1442.
4. Critchley E, Eisen A(ed) Disease of the spinal cord. London: Springer-Verlag, 1992. 72.
5. 王茂强,张金山,于森,等. 经颈静脉途径肝内门-体静脉分流术的临床应用. 中华消化杂志,1996,16:128.
6. Zuckerman DA, Darcy MD, Bocchini TP, et al. Encephalopathy after transjugular intrahepatic portosystemic shunting: analysis of incidence and potential risk factors. AJR, 1997, 169: 1727.
7. 木村诚志,左藤守男,河口信行,他. 经皮的肝内门静脉短手术后的肝性能症超音波ドプラによる门脉血行动検討. 日本医放会,1997,57:233.